

## Sobre la osificación pulmonar dendriforme

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Autores:** Rebeca Fernández De Sanmamed Gutiérrez, Antonio Martínez Mansilla, Rosa Yelena López Suárez

### Objetivos Docentes

La osificación pulmonar difusa es una enfermedad infrecuente caracterizada por la formación metaplásica de hueso maduro en el parénquima pulmonar en respuesta a un daño pulmonar crónico. Afecta principalmente a varones en torno a la sexta década de la vida y cursa con clínica habitualmente anodina, por lo que el diagnóstico suele realizarse durante la autopsia, en estudio anatomopatológico de pieza quirúrgica y menos frecuentemente mediante pruebas complementarias.

Dada su baja incidencia y a propósito de un caso estudiado en nuestro centro hospitalario, consideramos de interés realizar una revisión del tema.

### Revisión del tema

La osificación pulmonar difusa (OPD) es una infrecuente entidad en la que se produce una metaplasia verdadera de los fibroblastos pulmonares en osteoblastos en respuesta a una agresión crónica. No se conoce la incidencia exacta de esta enfermedad, aunque su prevalencia en autopsia es de 0,5%. Afecta predominantemente a varones, con una relación 8:1, en torno a la séptima década de la vida. Su diagnóstico suele ser un hallazgo casual, ya que habitualmente cursa sin síntomas, pero una vez instaurado no se produce regresión.

**Hallazgos radiológicos**, en Rx simple de tórax lo más característico es un patrón intersticial reticulonodular (figura 1), y en TC puede verse un engrosamiento intersticial calcificado, nodular o dendriforme, que afecta típicamente a campos pulmonares inferiores de forma bilateral y siguiendo una distribución subpleural (figuras 2, 3 y 4). Se han descrito dos patrones:

Un patrón nodular, poco frecuente, que se asocia con frecuencia a estenosis de la válvula mitral y a hipertensión venosa pulmonar. Típicamente presentan un patrón reticulonodular, con micronódulos (en torno a 1-5 mm de diámetro) densamente calcificados, que tienden a coalescer formando nódulos de mayor tamaño. Es frecuente, también, ver signos secundarios a la patología asociada, tales como aurícula izquierda dilatada, calcificación valvular, redistribución vascular...

Un patrón dendriforme: Dos veces más frecuente que el nodular, se asocia a patología o contacto con agentes causantes de inflamación crónica tales como fibrosis pulmonar idiopática, amiloidosis, contacto con asbesto, tratamientos con busulfan, fibrosis quística...

Este patrón muestra opacidades lineales finas, ramificadas subpleurales y opacidades de árbol en brote calcificadas. Apoyarán el diagnóstico signos secundarios a patología inflamatoria asociada.

El **diagnóstico diferencial** debe establecerse con otras entidades tales como:

Calcificación pulmonar metastásica, donde los nódulos suelen ser centrolobulillares, de mayor tamaño y afectan a lóbulos superiores, además de asociar con frecuencia enfisema y vidrio deslustrado, poco habituales en la osificación pulmonar. Otro dato orientativo es su frecuente asociación con la nefropatía.

Sarcoidosis: También afecta mayoritariamente a lóbulos superiores, siguiendo una distribución linfática. Los nódulos rara vez calcifican y se acompaña habitualmente de adenopatías que no son típicas en la osificación pulmonar.

Talcosis. Es fundamental el antecedente de abuso de drogas. Aparecen micronódulos que también se agregan formando masas de fibrosis, que afectan sobretodo a campos superiores y suelen asociar enfisema.

Microlitiasis alveolar: Entidad infrecuente caracterizada por la presencia de micronódulos inferiores a 1 mm de distribución periférica afectando a lóbulos inferiores que asocia habitualmente quistes subpleurales y cisurales.

Silicosis: Importante el antecedente laboral, nódulos difusos, más en campos superiores, que pueden calcificar. Frecuentes adenopatías mediastínicas en cáscara de huevo.

Contacto con amianto: nódulos o placas subpleurales calcificados.

El método diagnóstico definitivo es **anatomopatológico**, los hallazgos típicos consisten en:

Patrón nodular: formaciones de hueso maduro lamelar, desprovisto de elementos medulares situadas típicamente dentro del espacio alveolar.

Patrón dendriforme: Fibrosis septal con depósitos lineales calcificados de hueso maduro que contiene típicamente elementos medulares óseos.

Esta entidad no tiene tratamiento específico.

El caso clínico que presentamos es un varón de 67 años, jubilado. Con antecedente de HTA, DM tipo II, exfumador, asma bronquial y enfermedad coronaria de 3 vasos, revascularizada quirúrgicamente con triple by-pass coronario. Consultaba por tos productiva y aumento de su disnea habitual en los últimos 4 meses, que mejoró parcialmente con corticoide, antibióticos y broncodilatadores. La exploración física fue anodina salvo sibilancias aisladas en la auscultación.

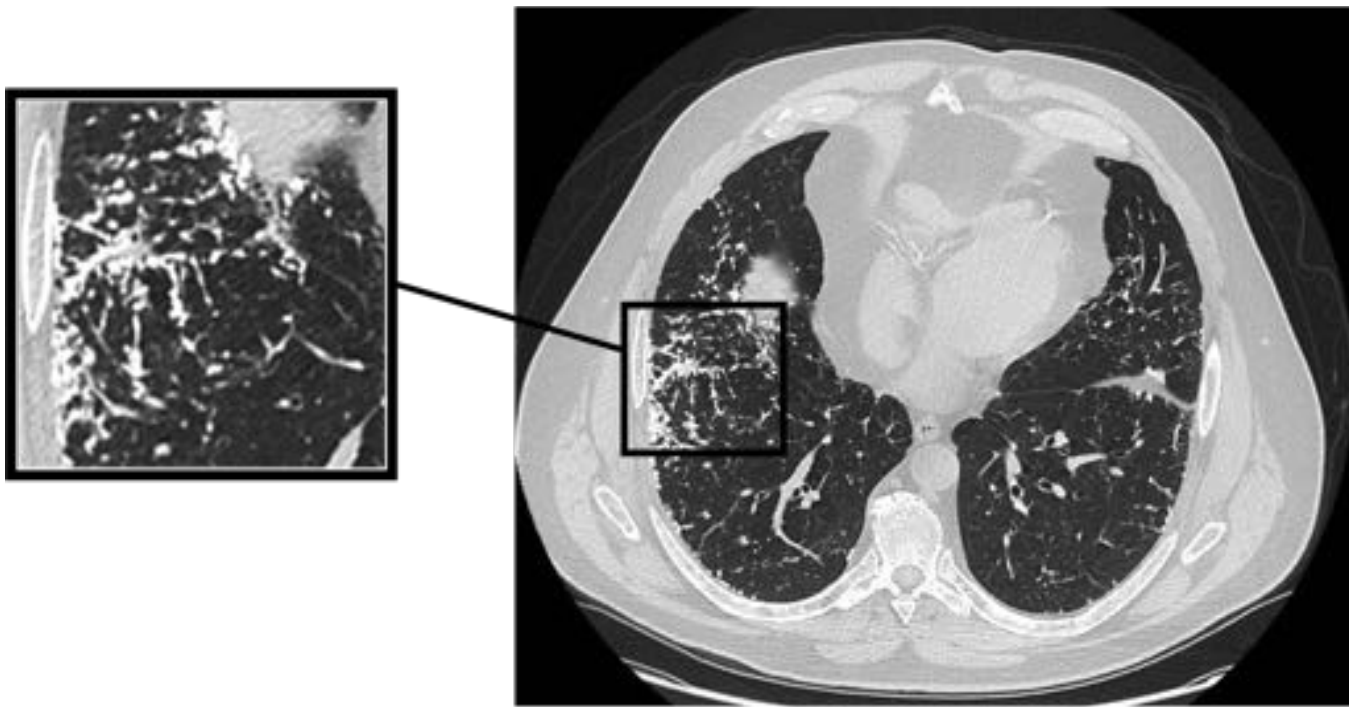
En las pruebas complementarias destaca una espirometría con patrón restrictivo y con un patrón intersticial reticulonodulillar de alta densidad, la Rx simple de tórax mostraba un patrón intersticial reticulonodulillar, en ambos hemitórax de predominio en campos medios e inferiores (figura 1).

La **TACAR** mostraba un patrón reticulonodular de distribución subpleural de predominio en campos pulmonares medios e inferiores. Los engrosamientos lineales y nodulillares presentaban densidad calcio (figura 2, 3 y 4). Ante estos hallazgos se diagnosticó al paciente de osificación pulmonar difusa, sin nuevos ingresos hasta la actualidad.

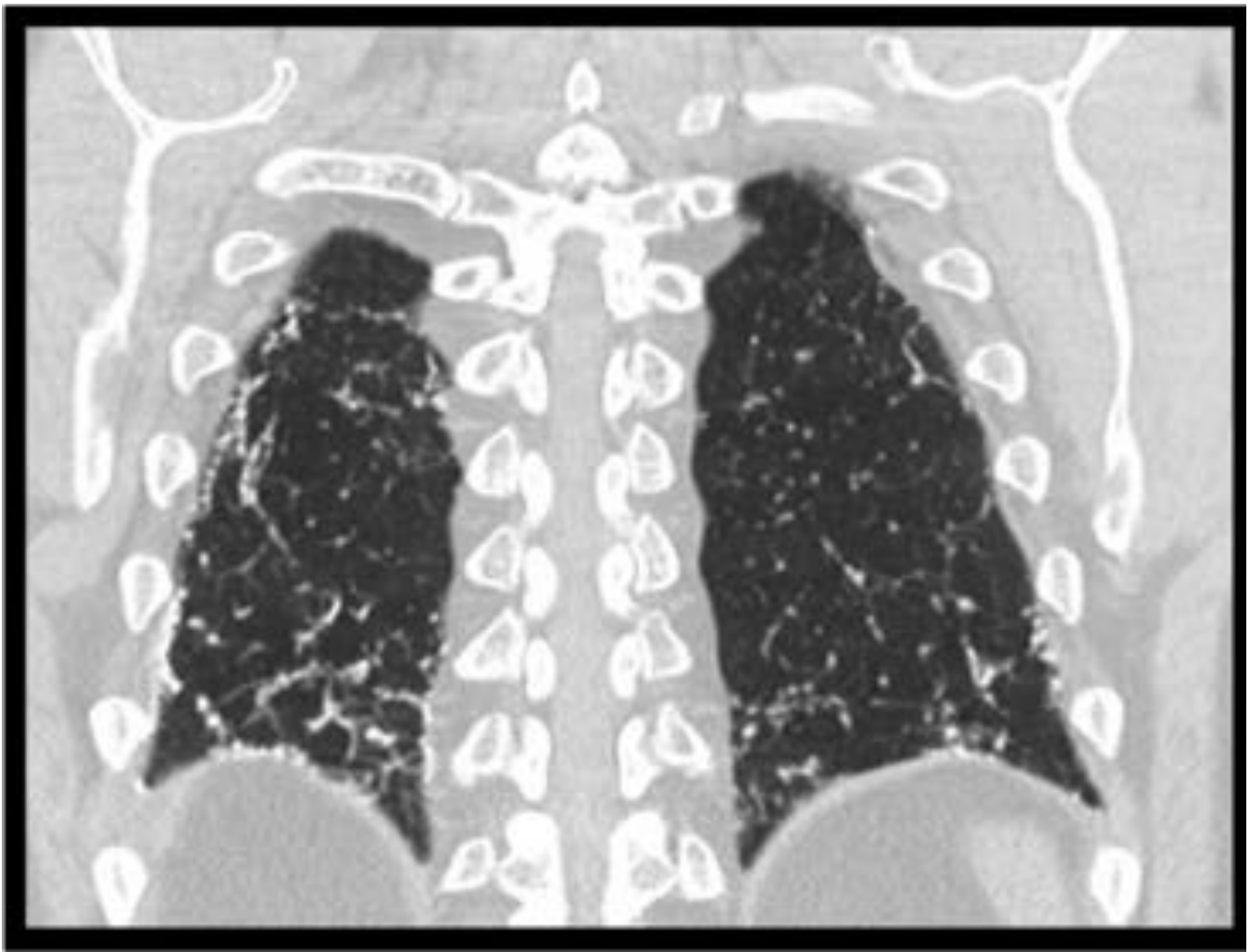
**Imágenes en esta sección:**



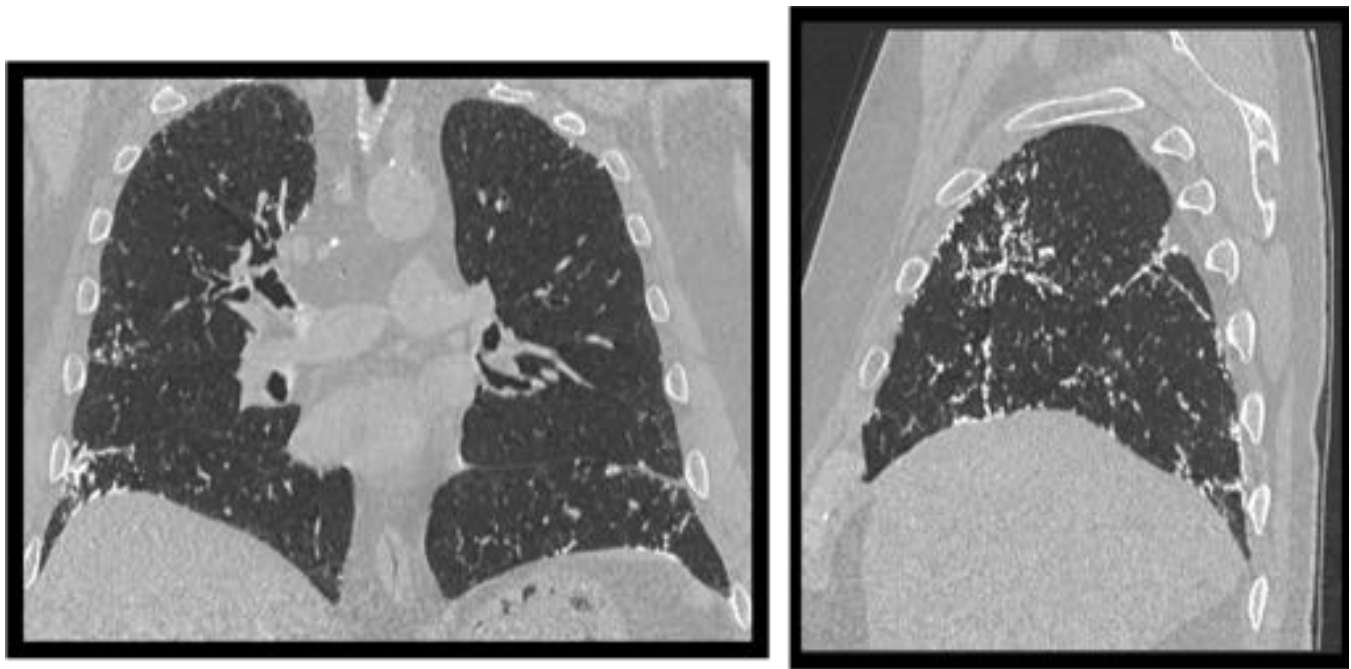
**Fig. 1:** Rx simple de tórax PA. Patrón intersticial reticulonodular, de predominio en campos pulmonares inferiores y medios



**Fig. 2:** Corte axial de TCAR pulmonar, con ampliación de un área de parénquima y pared costal. Engrosamiento intersticial nodular y dendriforme con densidad calcio de distribución subpleural



**Fig. 3:** Reconstrucción coronal de TCAR pulmonar. Engrosamiento intersticial nodular y dendriforme con densidad calcio de distribución claramente subpleural



**Fig. 4:** Reconstrucción coronal y sagital de TCAR pulmonar. Engrosamiento intersticial nodular y dendriforme con densidad calcio de distribución subpleural, de predominio en ambos campos pulmonares inferiores

## Conclusiones

La osificación pulmonar difusa es una entidad infrecuente, secundaria a daño pulmonar crónico.

Presenta un curso indolente y carece de tratamiento específico.

Muestra unos hallazgos radiológicos característicos, que conviene recordar, para así evitar pruebas o tratamientos innecesarios.

Es importante el diagnóstico diferencial principalmente con la microlitiasis alveolar y la calcificación pulmonar metastásica.

## Bibliografía / Referencias

1. Jeffrey P. Kanne, MD, J. David Godwin. Diffuse Pulmonary Ossification. *J Thorac Imaging*. 2004; 19 (2): 98-102
2. Sebastián Fernández-Bussy, Gonzalo Labarca. Dendriform Pulmonary Ossification. *Respiratory Care*. 2015; 60(4): e64-e67
3. Tae Sung Kim, Joungho Han. Disseminated dendriform pulmonary ossification associated with usual interstitial pneumonia: incidence and thin-section CT-pathologic correlation. *Eur Radiol* (2005) 15: 1581-1585
4. Reddy TL, von der Thußen J. Idiopathic dendriform pulmonary ossification. *J Thorac Imaging* 2012;27(5):W108-W110.
5. Duarte AA, Nakatani J. Dendriform pulmonary ossification. *J Bras Pneumol* 2006;32(3):270-273.